

## ALS (Amyotrofisk Lateral Sclerose)

Amyotrofisk Lateral Sclerose (ALS) er en fremadskridende neuromuskulær sygdom, der lammer alle muskelgrupper og til sidst også åndedrætsorganerne. Årsagen er ukendt, men sygdommen optræder almindeligvis ikke-arveligt og uden fortilfælde i familien. Der er ca. 300 mennesker med ALS i Danmark, og hvert år rammes ca. 70 af sygdommen. Diagnosen stilles på det kliniske billede og ved specialundersøgelser (Elektromyografi (EMG)) af nerver og muskler.

Prognoser viser, at ca. 50 % dør af sygdommen inden for 3 år. Sygdomsforløb og varighed varierer fra person til person, men for alle gælder, at talen bliver svækket og forsvinder før eller siden. Jo før man får et kommunikationshjælpemiddel, desto større chance har man for at lære at kommunikere effektivt med udstyret.

Hvis man vælger at få respirator og alt taler herfor, kan man forlænge livet på ubestemt tid, såfremt der ikke støder andre fatale komplikationer til.

### Teknisk forklaring

ALS angriber de nerveceller og nervebaner i rygmærven og i hjernen, som styrer musklernes bevægelser (motorikken). Visse steder f.eks. i England kaldes sygdommen også Motor Neuron Disease (MND) i overensstemmelse med sygdomsprocessens lokalisering i centralnervesystemet. Det er en sygdom der har været kendt i mere end 100 år. Den hører til de såkaldte degenerative nervesygdomme, hvor bestemte dele af centralnervesystemet svinder ind uden at efterlade andet end uspecifikke, aragtige forandringer. Årsagen til degenerationen kendes ikke.

Der findes andre degenerative sygdomme i nervesystemet; eksempler herpå er Parkinsons syge og demens (Alzheimers sygdom). Måske findes der en vis sammenhæng mellem alle disse degenerative tilstande, men det er også tænkeligt, at de uspecifikke forandringer er et slutstadium for forskellige sygdomsprocesser.

Den del af nervesystemet, der angribes, kaldes de motoriske nerveceller (neuroner). De motoriske neuroner udspringer i hjernebarken (cortex) og løber i tråde via hjernestammen til cellekerneområder i rygmærvens forlængelse og de såkaldte forhornsceller. De motoriske forhornsceller findes i en række ned gennem den forreste del af rygmærven. Fra disse motoriske nerveceller og fra kernerne i hjernestammen udgår nerver til skeletmuskler i ansigt, krop og lemmer. Forhornsceller og hjernestammens kerner er forbundet med og forsynes med impulser fra hjernebarken via ledningsbaner, der også tilhører det motoriske neuron.

Sygdommen ALS viser sig ved træthed i musklerne, nedsat kraft (parese) og udtynding (atrofi) af muskulaturen. Der er ofte kriblende fornemmelser i muskulaturen, såkaldte fascikulationer, som er udtryk for, at små bundter af muskelfibre trækker sig sammen ufrivilligt. Forløbet af sygdommen kan være meget forskelligt, afhængigt af hvornår og hvor symptomerne starter. ALS betegner således et sygdomskompleks, der varierer i symptomer og forløb. Der kendes forskellige varianter benævnt ud fra de symptomer, sygdommen starter

med:

### **PROGRESSIV BULBÆR PARESE (PBP)**

Bulbær er et latinsk udtryk for hjernestamme, og betegnelsen anvendes, når sygdommen starter med tale-, tygge- og synkebesvær.

### **AMYOTROFISK LATERAL SCLEROSE (ALS)**

Betegnelsen anvendes, når sygdommen starter med svind af muskulatur (amyotrofi) og spastiske lammelser i arme og / eller ben.

### **PROGRESSIV MUSKELATROFI (PMA)**

Sygdommen starter med muskelsvind uden spasticitet i arme eller ben. Det kan give anledning til forvirring, at man ønsker at anvende denne underopdeling både i de lande, hvor hovedbetegnelsen for sygdommen er MND og der, hvor den er ALS. Bedst og nemmest er det at arbejde med "typiske" tilfælde af ALS og to, eventuelt tre undergrupper, som senere vil blive beskrevet nærmere.

### **Hvem får ALS?**

ALS findes over hele verden med nogenlunde ensartet hyppighed, når man ser bort fra 3 områder, hvor sygdommen er overordentligt hyppig. Det drejer sig om Guam øerne i det Vestlige Stillehav, øen Kii ved Japan og det vestlige New Guinea. Særlige betingelser i omgivelserne antages at være årsagen til dette, eventuelt en helt speciel ernæring hovedsageligt bestående af planteemner. I de senere år hvor ernæringen eller omgivelserne er ændret, synes sygdomsmønstret også at ændre sig, således at overhyppigheden reduceres.

I Danmark er ALS ikke almindelig. Incidentraten (hyppighedsgraden), som angiver antallet af nye tilfælde pr. år, er 1,4 pr. 100 000 danskere. Det vil sige, at ca. 70 patienter får stillet diagnosen ALS hvert år. Prevalensraten, antallet af patienter der har ALS på et givet tidspunkt, er 5 pr. 100 000 eller i alt ca. 250. Til sammenligning ses hyppigheden af to mere velkendte neurologiske sygdomme: dissemineret sclerose og Parkinsons sygdom; For hver ALS-patient findes der 20 patienter med dissemineret sclerose og 23 patienter med Parkinsons sygdom. ALS starter sædvanligvis i 50-60 års alderen, men kan imidlertid forekomme hos betydeligt yngre mennesker helt ned til 25 år. Sygdommen bliver mere almindelig med alderen indtil 70 år. ALS rammer mænd 1,5 gange oftere end kvinder; især blandt yngre er dette tydeligt.

Blandt den undergruppe af patienter, der først udvikler tale- eller synkeforstyrrelser (bulbære symptomer) er der overvægt af kvinder og alderen, hvori sygdommen starter, er også højere. Sygdommen anses ikke i almindelighed for arvelig, men i sjældne tilfælde kan der være andre tilfælde i familien. ALS smitter ikke.

### **Symptomer**

Sygdommen udvikler sig gradvist. Muskelsvaghed i arme og / eller ben er den første klage hos over halvdelen af patienterne, mens 1/4 fortæller, at talen er forandret. Symptomerne udvikles, fordi de motoriske celler langsomt går til grunde. De første symptomer afhænger derfor af, hvilke af centralnervesystemets motoriske neuroner, der fra starten er påvirket mest. Det er desuden afgørende for sygdomsudviklingen, hvor i det motoriske neuron, ændringerne sætter ind. Det enkelte neuron inddeles sædvanligvis i et øvre neuron og i et

#### **KØBENHAVN**

Hørkær 16, 2. sal  
2730 Herlev  
Telefon 88 88 71 71

#### **AARHUS**

Skæringvej 88  
8520 Lystrup  
Telefon 88 88 71 71

#### **WWW**

[oliviadanmark.dk](http://oliviadanmark.dk)

nedre neuron. Den del, der går fra hjernebarken til kerner i hjernestammen eller til de motoriske forhornsceller (de corticospinale baner) kaldes det øverste, eller i Danmark oftere det 1. neuron. Den del, der inkluderer forhornscellerne og hjernestammens kerner samt nerverne herfra til skeletmusklerne, kaldes det nedre, eller her 2. neuron. Symptomerne er forskellige afhængigt af hvilke, der påvirkes først. Læsion af 2. neuron viser sig som slaphed (nedsat tonus), svage senereflekser og muskeludtynding (atrofi). Sitren (fascikulationer) ses, når det enkelte neuron ikke længere kan kontrollere muskelfibrenes sammentrækninger, så disse bevæger sig uafhængigt. Læsion af 1. neuron giver spasticitet (øget tonus eller muskelspænding), forøgede reflekser og kun let muskeludtynding. Begge dele giver nedsat muskelkraft.

### Symptomer ved de forskellige undergrupper

Ved Amyotrofisk Lateral Sclerose ses typisk lammelse af arme og / eller ben, men også spasticitet og forøgede dybe reflekser som udtryk for, at såvel rygmarven som nerverne fra denne er påvirket (1. + 2. neuron). Hos to tredjedele af patienterne starter sygdommen med disse symptomer. Hos en tredjedel af patienterne med denne variant starter symptomerne i armene, ofte asymmetrisk. Ofte føles hånden klodset med dårlig finmotorik, og muskulaturen i hånden mindskes. Fascikulationerne føles som sitren og kan eventuelt ses. Symptomerne breder sig opad og til den anden arm eller benene. De kan dog også starte omkring skuldrene eller benene.

Med tiden kommer der mere udbredte lammelser, tydeligt svind af den berørte muskulatur og nedsat funktion af arme eller af ben med nedsat ganglængde. På grund af et stort tab af muskelmasse er væggtab ofte iøjnefaldende. Det kan endda være det, der bringer patienten til lægen først. I reglen spredes muskellammelserne gradvis og jævnt, men det ses også, at sygdomsudviklingen går i stå for en tid.

De første symptomer kan også være lammelser af den nedre ansigtsmuskulatur og af muskulaturen i tungen eller i svælget (bulbære symptomer). Det begynder som lettere taleforstyrrelser eller synkeproblemer, der kun bemærkes af patienten eller dennes nærmeste. Efterhånden forværres disse symptomer: talen kan blive nasal, og der kan komme gener med opløb af væske til næsen, når patienten drikker. Det er karakteristisk at tungen både ser mindre ud (bliver atrofisk) og har nedsat kraft. Såvel dette som nedsat kraft i ganen og i læberne bidrager til at forandre stemmen. Stemmen kan senere blive meget svært forståelig (dysartri), ligesom synkefunktionen kan blive svært påvirket og hjælpemidler nødvendige. Også ansigtsmuskulaturen udtyndes, og ophævet evne til at fløjte kan også være et tidligt symptom. Mimikken ændres.

Denne variant kaldes Progressiv Bulbær Parese (PBP), og forekommer hos omkring en fjerdedel af alle patienter med ALS. Den fremadskridende lammelse af tale, synke og ansigtsmuskulatur skyldes, at det især er nerverne til nederste del af ansigtet der er ramt. De bulbære symptomer kan skyldes påvirkning af 2. neuron alene, men lige så ofte er der også påvirkning af 1. neuron med cortex (hjernebarken). Det kan i nogle tilfælde føre til tab af emotionel kontrol med umotiveret latter og, nok hyppigst, ukontrollabel grådtendens (grådlabil), som kan være meget belastende for både patienten og familien. Noget sjældnere starter sygdommen i benene, ofte med ensidig "drop-fod" (lammelse af fodens løft) og atrofi af skinnebensmuskulaturen, hvilket kan give anledning til mange diagnostiske overvejelser. Det kan vare længe, før sygdommen breder sig yderligere, men efterhånden udvikles lammelse og udtynding af muskulaturen i arme og ben. Denne variant kaldes Progressiv Muskelatrofi (PMA).

#### KØBENHAVN

Hørkær 16, 2. sal  
2730 Herlev  
Telefon 88 88 71 71

#### AARHUS

Skæringvej 88  
8520 Lystrup  
Telefon 88 88 71 71

#### WWW

olivian danmark.dk

Typisk for påvirkning af 2. neuron er der slaphed og svind af muskulatur. Hvis 1. neuron senere involveres, bliver gangen spastisk præget, stiv og ganglængden nedsættes. Som sygdommen udvikler sig fører den ledsagende nedsatte muskelkraft til faldtendens, hvilket i uheldige tilfælde kan medføre knoglebrud. I sjældne tilfælde starter symptomerne i benene med nedsat kraft, spasticitet og forøgede reflekser men uden muskelatrofi. Der er i disse tilfælde udelukkende påvirkning af 1. neuron. Denne variant kaldes Primær lateral sclerose. Det sædvanlige er, at sygdommen fra starten ligner et af disse kliniske billeder, men som månederne går, ændrer den sig, naturligt nok, til en blanding, idet flere og flere motoriske neuroner involveres. Den måde sygdommen starter på, kan være med til at sige noget om den senere udvikling.

Almindeligvis ses der ikke ændring af følesansen ved ALS. Smerter er derimod hyppige i armmusklerne, sjældnere i benene. Dette symptom kan oven i købet forudgå de motoriske symptomer med flere måneder. Det såkaldte autonome system, som styrer blære-, tarm- og seksualfunktion, fungerer normalt hos ALSpatienter.

Hukommelse og intellektuelle egenskaber forbliver som regel intakte. Hørelse og syn er uforandret, og funktion af øjenmuskler er normal. Kun i enkelte, særlige tilfælde, meget sent i sygdomsforløbet, har man set lammelser også af øjenmusklerne.

Læs mere om hjælpen til borgere med ALS: <https://www.oliviadanmark.dk/voksenhandicap/als.aspx>

Læs mere om Olivia Danmarks bog om ALS og download den gratis: <https://www.oliviadanmark.dk/tema-aar/als-aaret-2012/bog-om-als.aspx>

Kilde: ALS-gruppen-vestjylland.dk

**KØBENHAVN**

Hørkær 16, 2. sal  
2730 Herlev  
Telefon 88 88 71 71

**AARHUS**

Skæringvej 88  
8520 Lystrup  
Telefon 88 88 71 71

**WWW**

oliviadanmark.dk